Über torsionsdystonische Bewegungsstörungen bei chronischer Encephalitis epidemica.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde einer
hohen medizinischen Fakultät der
Georg August-Universität
zu Göttingen

vorgelegt

von

KARL BUCHHEISTER
Medizinalpraktikant
aus Rheda.

Göttingen 1926.
Druck der Dieterichschen Universitäts-Buchdruckerei
(W. Fr. Kaestner).

Referent: Prof. Dr. Stern.

Tag der mündlichen Prüfung: 25. Juni 1926.

Literatur.

Binswanger, Otto, Die klinische Stellung und pathophysiologische Bedeutung des striären Syndroms. Schweizer Arch. für Neur. und Psych. 1922, Bd. 10.

Bostroem, Extrapyramidale Erkrankungen, Berlin 1922.

Bostroem. Ungewöhnliche Formen der epidemischen Encephalitis. Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 68.

Bostroem, Über eigenartige Hyperkinesen in der Form rhythmisch auftretender komplexer Bewegungen. Zeitschrift für die gesamte Neurol. und Psych. 1922, Bd. 79.

Foerster, Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neur. und Psych. 1921, Bd. 73.

Forster, Zur Encephalitis lethargica. Sitzungsber. der Berl. Gesellschaft f. Psych. und Nervenkrankheiten. Zentralblatt für Neur. und Psych. 1922, Bd. 28.

Jakob, A., Extrapyramidale Erkrankungen, Berlin 1923.

v. Monakow, Allgemeine Betrachtungen über die Encephalitis. Schweizer Arch. für Neur. und Psych. 1922, Bd. 10.

Meyer, A., Beiträge zur Encephalitis epidemica. Arch. für Psych., Bd. 70. 1924.

Mendel, K., Torsionsdystonie. Monatsschrift für Neur. und Psych. Bd. 49, 1919.

Stern, Felix, Encephalitis epidemica. Berlin 1922.

Stern, F., Neuere Ergebnisse der ätiologisch pathogenetischen und klinischen Forschung zur Encephalitis epidemica. Ergebnisse der gesamten Medizin, Bd. 8, 1926.

Thomalla, Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund usw. Zeitschrift für gesamte Neur. und Psych. 1918, Bd. 41.

Runge, W., Frkrankungen des extrapyramidalen Systems. Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderkrankheiten 1924, Bd. 26.

Schwalbe, Torsionsneurose. Diss. Berlin 1908.

C. und O. Vogt, Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. Journal für Psychol. und Neur. 1920, Bd. 25.

C. und O. Vogt, Zuv Kenntnis der pathologischen Veränderungen des Striatum und Pallidum und zur Pathophysiologie der dabei auftretenden Krankheitserscheinungen. Sitzungsberichte der Heidelb. Akademie d. Wissenschaften 1919, Bd. 10, Abt. B.

Wartenberg, Zur Klinik und Pathophysiologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. ges. Neur. und Psych. 1923, Bd. 83.

Wimmer, Studien über extrapyramidale Syndrome. Kindlicher Torsionsspasmus. Neurologisches Zentralbl. 1922, Bd. 28.

Ziehen, Tonische Torsionsneurose. Zeitschr. f. Psych., Bd. 58.

Mourgue, Le Syndrome Clinique de la rigidité décérébrée de Wilson, étudié dans un cas de spasme de torsion consécutif a l'encephalite épidémique. Schweizer Archiv für Neur. und Psych. 22/23, Bd. 11.

Die Lehre von der cerebralen Regulierung der Bewegung hat in den letzten 15 Jahren eine einschneidende Änderung erfahren. Während bis zu dieser Zeit die vordere Zentralwindung mit der aus ihr entspringenden Pyramidenbahn als der wesentlichste Bewegungsapparat — wenigstens beim höheren Säuger — angesehen wurde und daneben nur topisch unbekannte Hirnstammapparate als Zentren der Prinzipalbewegungen, die auch nach Entfernung der Hirnrinde beim Tiere erhalten blieben, etwas Interesse erfuhren, hat man in großen Arbeiten erst in der letzten Zeit den Nachweis erbracht, daß auch subkortikale Apparate für den Ablauf der Bewegung mindestens die gleiche Bedeutung als die Hirnrinde haben. In vitaler Beziehung sind diese subkortikalen Apparate sogar noch wichtiger als die Rinde. Diese neue Erkenntnis, welche in so einschneidender Weise unsere Anschauung von dem Ablauf der Motilität modifiziert hat, beruht ebensowohl auf physiologischen wie auf klinisch-pathologischen Erfahrungen.

Von physiologischen Untersuchungen sind hier namentlich die von Magnus und seiner Schule zu erwähnen, die in grundlegender Weise gezeigt haben, wie Körperstellung und Gliedmaßenhaltung, die Verteilung des Muskeltonus auf die verschiedenen Körperabschnitte reflektorisch von Reizen abhängig sind, die dem Hirnstamm auf verschiedenen Wegen zugeleitet werden. Aber noch wichtiger als diese Erkenntnis sind für uns die Feststellungen, daß auch die Kinese selbst, die Fortbewegung von Ort zu Ort und sogar die komplizierteren reaktiven und Ausdrucksbewe-

gungen von subkortikalen Zentren abhängig sind, über die wir in letzter Zeit viele wichtige, wenn auch nicht abgeschlossene Erfahrungen gemacht haben. Diese Erkenntnis ist im wesentlichen klinisch-pathologischen Erfahrungen zu verdanken. Schon Notnagel hatte vermutet, daß im corpus striatum ein Zentrum ist, dessen Läsion zu unwillkürlichen Drangbewegungen nach vorn führt, doch wurden seine Anschauungen wenig beachtet, namentlich als in der Folgezeit mehrere Autoren den Schweifkern in Beziehung zur Wärmeregulation zu setzen suchten. Von Wichtigkeit erwies sich dann, die Anschauung von Autoren, die zuerst auf Grund der Beobachtung choreatischer Bewegungen bei Herderkrankung des Linsenkerns auf die Bedeutung der basalen Ganglien für die Bewegung aufmerksam machten. Aber ein richtiges Verständnis für die Bedeutung dieser basalen Ganglien, unter denen man vorwiegend Schweif-, Linsenkern und Thalamus zusammenfaßte, erwuchs doch erst, als unter Benutzung modernerer patho-histologischer Methoden zahlreiche Erfahrungen gemacht wurden, die den Beweis lieferten, daß bestimmte Krankheiten vorher unbekannter Lokalisation an die Läsionen bestimmter Teile der zentralen Ganglien geknüpft waren.

Von grundlegender Bedeutung wurde hier einerseits die Erfahrung, daß die chronische degenerative Chorea vorwiegend an die Entartung der phylogenetisch jüngeren Teile des Streifenkörpers — jetzt als Neostriatum oder Striatum s. S. bezeichnet — geknüpft war, wie Jelgersma, Alzheimer und Pierre Marie zuerst gezeigt haben, andererseits, daß die Athetose auf einer mehr eigenartigen elektiven Erkrankung des Striatum beruht, wie C. Vogt 1912 nachwies und endlich die Entdeckung Wilsons, die in dieselbe Zeit fällt, von der gemeinsamen Leber-Linsenkernerkrankung, bei der anatomisch der phylogenetisch jüngere Teil des Linsenkerns mit Anteilen des phylogenetisch älteren Pallidum zusammen einen völligem Zerfall unterliegt, während klinisch die Erscheinungen von

Zittern mit Rigidität und fortgesetzter Tendenz zur Kontrakturbildung neben einigen weniger wichtigen Symptomen im Vordergrunde standen.

Diese wichtigen Erfahrungen, die in der letzten Zeit durch eine Fülle neuer Untersuchungen ergänzt und vervollständigt wurden, führten zunächst zu dem Ergebnis, daß bei Erkrankungen des Neo- wie Paläostriatum stets auffallende motorische Störungen auftreten, und zwar Störungen hyper- wie akinetischer Natur. Die Hyperkinesen äußern sich vorwiegend in choreiformen, athetotischen, tikartigen oder auch etwas komplexeren unwillkürlichen Bewegungen, während die Akinesen in einer Verlangsamung der Bewegung, einer Verminderung des Bewegungsantriebes, einer Neigung zur Fixation aktiv eingeschlagener oder passiv gegebener Bewegungen und auch eventuell in einer Schwäche der Bewegung, doch fast nie in einer richtigen Lähmung bestehen. Im allgemeinen ist mit der Hyperkinese eine wenigstens temporäre Herabsetzung des Muskeltonus, mit der Akinese dagegen eine Rigidität verbunden, die nie spastische Erscheinungen zeigt. Zu diesen Symptomen kommt dann noch der Tremor der häufig, wenn auch nicht immer, den akinetisch-hypertonischen Symptomen verbunden ist und den ich mit Bostroem nicht als eine Hyperkinese sondern als eine Störung der tonischen Gleichgewichtserhaltung auffassen möchte. Diese Erfahrungen sind in zahlreichen Arbeiten und monographischen Zusammenstellungen gesammelt, von denen ich als die wichtigsten die von C. und O. Vogt, Bostroem, O. Foerster, Jakob und F. H. Lewy nennen will.

Aus diesen Arbeiten geht auch hervor, daß im allgemeinen die Hyperkinesen vorwiegend bei Erkrankung des Neostriatum, die reine Rigidität und Versteifung bei Erkrankung des Pallidum vorkommen, wenn auch eine ganz reinliche Scheidung der Symptome und eine Einigung der Anschauungen noch nicht erfolgt ist. Aber aus diesen

klinisch-pathologischen Erfahrungen ergab sich auch von selbst die Folgerung, Rückschlüsse auf die physiologische Bedeutung von Striatum und Pallidum zu ziehen, indem man in der normalen Funktion gewissermaßen das Komplement des Ausfalls suchte, den man bei den pathologischen Herdläsionen fand. So ergab sich etwa die von C. und O. Vogt vertretene Auffassung, der andere Autoren mit manchen Modifikationen folgen, daß das phylogenetisch alte Pallidum ein Zentrum der Kinese darstellt, das schon bei Tieren existiert, bei denen eine Rinde noch kaum angelegt ist, und auch bei höheren Tieren stellt das Pallidum ein Zentrum der automatischen und Reaktivbewegungen da, dessen Funktionen von dem phylogenetisch jüngeren Neostriatum gezügelt und reguliert werden. Gleichzeitig reguliert aber auch das Pallidum den Muskeltonus, indem es einen antagonistischen Effekt auf die übermäßig tonisierenden Wirkungen, die vom Kleinhirn und einigen Hirnstammkernen kommen, ausübt.

Kompliziert und erweitert wurden diese Anschauungen die hier nur kurz dargestellt werden, durch die Massenerfahrungen, welche die epidemische Encephalitis in den letzten Jahren gebracht hat. Hier hatte man zunächst eine besondere Gelegenheit eine größere Menge von Fällen zu untersuchen, in denen das akinetisch-rigide Syndrom im Vordergrunde stand. Dabei fanden sich aber, wie die Untersuchungen von Goldstein, Jakob, F. Stern, Mac Alpine, Spatz und anderen lehrten, besonders starke bis zur Verödung gehende Entartungszustände nicht nur in Pallidum, sondern vor allem in der substantia nigra, während das Pallidum selbst fast unverändert sein konnte. Französische Autoren hatten schon früher auf Veränderungen der substantia nigra bei Paralysis agitans hingewiesen, während nach den Untersuchungen von F. H. Lewy bei dieser Erkrankung mehr die Linsenkernveränderungen für das Zustandsbild verantwortlich zu machen waren. Aber eins kann man wohl aus den Befunden

der chronischen Encephalitis schließen, daß die substantia nigra mit in die Gruppe der extra pyramidalen Apparate gehört, die in Abhängigkeit vom Pallidum automatische und tonusregulatorische Impulse aussenden.

Außer den bisher genannten Symptomen hat nun die Kenntnis der extra pyramidalen Erkrankungen eine wesentliche Erweiterung dadurch erfahren, daß man außer den oben genannten Hyperkinesen auch noch weitere unwillkürliche Bewegungen als Symptome einer organischen Läsion des extrapyramidalen Systems erkannte, für die früher eine genügende Erklärung gefehlt hatte. Diese Symptome bestehen in eigentümlichen langsamen, drehenden Verbiegungen des Rumpfes und der Gliedmaßen oder auch des Halses in einer einigermaßen rythmischen Folge und werden als Torsionsdystonien bezeichnet. Sie haben eine symptomatische Ähnlichkeit mit der Athetose, wenn sie auch von ihr z. B. durch das Fehlen intermittierender Spasmen zu trennen sind. Bei den erwähnten Bewegungsstörungen handelt es sich um komplexe Dyskinesen von eigenartigem gequälten, ziehend-drehendem Charakter der Gliedmaßen oder der Wirbelsäule — an letzterer besonders der Hals und Beckenwirbelsäule — um ihre Längsachse. Besonders die Drehung des Halses — der Torticollis — hat von jeher das Interesse der Ärzte beansprucht und dementsprechend sind die verschiedensten Ansichten darüber, ob er organischer oder rein funktioneller Natur sei, laut geworden. In früherer Zeit neigte man wohl mangels einer besseren Erklärung vorwiegend letzterer zu, sodaß man den Torticollis schlechthin als „Torticollis mentalis“ (Brissaud, Bompaire, Kollarits), bezeichnete und ihn als typisch hysterisches Symptom auffaßte. Im Anfang dieses Jahrhunderts aber trat hierin eine Änderung ein und häufiger wurde der Torticollis als durch organische Hirnläsion bedingt angesehen, ohne daß man allerdings wußte, wo diese Läsion zu vermuten sei. 1908 beschrieb zuerst Schwalbe, dann auch

Ziehen, ein Krankheitsbild, in dem als Hauptsymptom unwillkürliche Drehbewegungen des Kopfes auffielen. Die genannten Autoren glaubten, daß es sich dabei — ähnlich wie bei der Chorea und Athetose — um eine eigene Krankheit handele und wählten dafür den Namen „Dystonia musculorum deformans." Durch diese Arbeiten wurde die Aufmerksamkeit weiterer Kreise auf das genannte Syndrom gelenkt und in der Folge befaßten sich zahlreiche Arbeiten damit, sodaß Mendel 1918 außer drei eigenen zwanzig bis dahin beschriebene Fälle von Torsionsdystonie monographisch bearbeiten konnte. Von ihm stammt auch dieser jetzt am meisten für die erwähnten Bewegungsstörungen gebräuchliche Name. Seit 1918 sind nun noch zahlreiche weitere Fälle in der Literatur beschrieben, von denen der von Thomalla deswegen die meiste Aufmerksamkeit beansprucht hat, weil er als erster zur Sektion kam. Die schon vorher aufgestellte Vermutung, daß die torsionsdystonischen Bewegungen durch eine Erkrankung des Striatums im weiteren Sinne bedingt seien, erfuhr dadurch ihren Beweis. Es wird später noch näher auf diesen Fall einzugehen sein. Thomalla hat dann auch als erster betont, daß es sich bei den Torsionsdystonien nicht um eine eigene Krankheit handele, sondern daß dieselben nur das Symptom einer Läsion des Linsenkerns an einer bestimmten Stelle seien und versuchte das in dem Namen „Dystonia lenticularis" zum Ausdruck zu bringen, wobei er die torsionsdystonische Gruppe „Ziehen-Oppenheim" der „Strümpell-Westphal-Wilson'schen" Gruppe (Parkinsonismus) gegenüber stellte. Damit waren die Beziehungen der Torsionsdystonie zu den übrigen extrapyramidalen Bewegungsstörungen gegeben und man durfte von vornherein erwarten, daß eine Krankheit die wie die Encephalitis epidemica vorwiegend in den grauen Stammganglien des Mittelhirns lokalisiert ist, auch torsionsdystonische Bewegungsstörungen hervorbringen konnte. Und in der Tat sind im Verlaufe der

Encephalitis-Epidemien der letzten Jahre wiederholt derartige torsionsdystonische Bewegungsstörungen beschrieben worden. Es seien hier neben anderen die Arbeiten von Bostroem, Mourgue, Foerster, Schilder, Pette, Runge und A. Meyer genannt. Immerhin sind trotz der gewaltigen Ausdehnung der Encephalitis-Epidemien der letzten Jahre torsionsdystonische Bewegungen ein relativ seltenes Krankheitssymptom. So wurden sie in der Universitätsnervenklinik Göttingen unter über 500 Kranken von sicherer Encephalitis epidemica nur dreimal beobachtet. Diese drei Patienten sollen jetzt näher beschrieben werden.

Fall 1.

Günter Br., 18 Jahre alt.

Aus der Anamnese ist zu entnehmen, daß Eltern und zwei jüngere Geschwister vollständig gesund sind. Als Kind hatte er Masern und leichten Scharlach, sonst war er nicht ernstlich krank.

Ende 1919 erkrankte Br. an einer „typischen Grippe“: Die Mandeln waren geschwollen, er fieberte. Nachts war er sehr unruhig, und machte mit den Gliedern Veitstanz ähnliche Bewegungen. Das Fieber dauerte mehrere Monate bis zum Mai 1920 an. Patient fühlte sich dann leidlich wohl, war jedoch im Wesen sehr still geworden, während er früher ein frischer, humoristischer, begabter Schüler gewesen war. Die nächtliche Unruhe hielt bis Weihnachten 1920 an und wurde durch feuchte Packungen am besten beruhigt. Im Frühjahr 1921 begann er alle Bewegungen langsamer als vorher auszuführen. Diese Langsamkeit verschlimmerte sich zusehends. Im Sommer 1922 machte er mit dem Munde gähnende schnappende Bewegungen. Im Oktober 1922 fiel der Mutter auf, daß sich der Kopf immer nach der rechten Seite drehte, Gleichzeitig trat in der rechten Hand ein Krampf auf, sodaß er oft nicht schreiben konnte. Da sich der Zustand immer verschlimmerte, wurde der Patient im Juni und im November/Dezember 1925 in der Göttinger Klinik behandelt.

Aus dem damaligen Befund:

Der Patient steht in etwas steifer Haltung da, den Kopf tonisch nach rechts gedreht haltend. In unregelmäßigen Intervallen wird die Kopfdrehung ruckweise nach rechts fortgesetzt. Manchmal werden bei diesen Drehbewegungen die Augen krampfhaft geschlossen. Die unwillkürlichen Bewegungen des Kopfes können bei Aufwendung großer Energie vorübergehend unterdrückt

werden, um aber zwangsmäßig immer wieder aufzutreten. Auf die Augäpfel wird dubei kein Haltungsreflex ausgeübt. In Verbindung mit dieser Bewegung tritt ein tonischer Krampf der linksseitigen Facialismuskulatur ein, der zu einer Vorstülpung der Lippen führt. Der rechte Arm wird zwar frei bewegt, aber beim Herunterhängen befindet er sich in extremer Innenrotations-, Pronations- und Adduktionsstellung. Zeitweise treten tonische Anfälle auf, in denen die erwähnte Stellung noch vermehrt wird, und in der der Arm eine Zeit lang tonisch verharrt. Die Finger sind in allen Gelenken stark flektiert, die Hand ist ulnarflektiert. Es besteht ein arhytmisch grobschlägiger Ruhetremor. Bei willkürlichen Bewegungen hört die Zwangshaltung des Armes merkwürdigerweise auf. Die Muskulatur des rechten Armes zeigt deutliche Hypertonie, die des linken Armes dagegen nicht. Die von den Zwangsbewegungen befallenen Muskeln fühlen sich im Moment des Krampfes starr an. Beim Gehen findet keine wesentliche Verstärkung der Drehbewegungen statt. Der Versuch den ganzen Körper zu drehen stößt zunächst auf Schwierigkeiten, die aber allmählich vom Patienten überwunden werden. Wenn er den rechten Arm beugt, oder hochhebt, geht die Drehung zurück, ebenso wenn er mit einem Finger auf den medialen Ansatzpunkt des linken Muskulus sternokleidomastoideus drückt. Im Schlaf hören die Bewegungen auf, ebenso in der Hypnose.

An der Beinmuskulatur fällt lediglich rechts eine gewisse Hypertonie auf. Torsionen werden hier nicht beobachtet.

Beim Gehen nimmt Patient kleine, etwas schlürfende Schritte. Im Stehen wird der Rumpf leicht vornübergebeugt gehalten. Es besteht Neigung zur Retropulsion.

Das Gesicht glänzt fettig. Es besteht geringer Nystagmus, mäßiger Speichelfluß und Zittern der herausgestreckten Zunge.

Die Untersuchung der Hirnnerven, der inneren Organe, der Reflexe und der Sensibilität ergab keinen krankhaften Befund. Insbesondere ergab die Prüfung der Vestibularisfunktion im kalorischen Versuch völlig normales Verhalten; die Torsionen blieben dadurch völlig unbeeinflußt.

Die Therapie erwies sich nicht im Stande die unwillkürlichen Bewegungen zu beseitigen. Durch Verabfolgung von Atropin wurde eine gewisse Minderung der Rigidität erzielt. Interessant waren die Versuche, die Bewegungsstörungen hypnotisch zu beeinflussen. In der Hypnose, die während längerer Zeit jeden zweiten Tag ausgeführt wurde, hörten die Torsionen ganz auf, um im Wachzustand in unveränderter Weise wieder aufzutreten.

Subjektiv wurden sie dann allerdings vom Patient als gelindert angegeben.

Fall 2.

Julius Bi., 20 Jahre alt.

Familienanamnese o. B. Patient hatte als Kind einmal Mumps. Im Januar 1920 erkrankte er an „Grippe": Mit Halsschmerzen, Kopfweh und großer Müdigkeit. Nach kurzer Zeit fühlte er sich wieder völlig wohl, nur bemerkte er ein Zittern in der rechten Hand, das aber auch wieder verschwand. Im Frühjahr 1921 fiel ihm nach einer größeren Radtour zum ersten Mal eine Schwäche im rechten Bein auf, auch war das Zittern plötzlich wieder da, sodaß er beim Schreiben Schwierigkeiten hatte.

Bi. wurde in der Klinik vom Februar bis März 1923 klinisch, später bis zum Januar 1925 ambulant behandelt.

Aus der Krankengeschichte ist folgender Befund zu entnehmen:

Gesicht etwas maskenhaft, nicht ganz amimisch. Links findet sich Ptosis, die jedoch bei Bewegungen verschwindet, Die Augenbewegungen sind frei, jedoch besteht bei Nahesehen eine Konvergenzschwäche. In den seitlichen Endstellungen besteht ein leichter doppelseitiger Rucknystagmus.

Im rechten Arm wird ein dauernder leichter rhythmischer Tremor beobachtet, der jedoch bei Intentionsbewegungen verschwindet. Arhythmisch tritt eine krampfhafte Seitwärtsdrehung des Kopfes nach rechts, wesentlich infolge einer Kontraktion des L. Sternokleidomastoideus auf, die tetanisch einige Zeit andauert. Gleichzeitig damit erfolgt ein Blinzeln und eine Drehung der Augäpfel nach links. Jedoch können die Augen während des Krampfes willkürlich allseitig bewegt werden. Patient versucht dauernd, durch willkürliche Spannung der Nackenmuskulatur den Krampf zu unterdrücken, was aber nur teilweise gelingt.

Verhalten bei Lageänderung: Im Gehen sind die Torsionsbewegungen des Kopfes am deutlichsten; bei horizontaler Lage sind sie erheblich vermindert, jedoch nicht verschwunden. Rumpfbeuge übt keinen wesentlichen Einfluß aus.

Das rechte Bein befindet sich bei Bettlage in leichter Flexionsstellung und zeigt ein geringes Schüttelzittern. Die grobe Kraft ist rechts deutlich geringer als links.

Die Untersuchung des übrigen Nervensystems und der inneren Organe ergab keinen pathologischen Befund.

Auch bei diesem Patienten konnten die Bewegungen des Kopfes durch die medikamentöse Therapie nicht beeinflußt werden.

Jedoch wurde er durch die Hypnose teilweise für längere Zeit davon befreit. Und zwar war diese Beeinflussung eine so deutliche, daß Patient sich selbst für hysterisch hielt. Es sei aber ausdrücklich bemerkt, daß er in seinem ganzen Wesen einen unhysterischen Eindruck machte und daß an der organischen Natur der Bewegungsstörung kein Zweifel war.

Fall 3.

Karl Tr., 36 Jahre alt.

Als Kind skrofulös und schwächlich, sonst aber nie ernstlich krank gewesen, Im Januar 1922 erkrankte die ganze Familie an „Grippe". Er selbst lag 3 Tage mit Kopfschmerzen, Fieber und Unruhe zu Bett. Dann hat er die Arbeit zwar wieder aufgenommen, war aber noch nicht völlig erholt. Im Sommer 1922 versagte die rechte Hand. Er konnte den Federhalter nicht mehr halten und nicht mehr schreiben. Zunächst wurde von zwei Ärzten „Schreibkrampf" diagnostiziert. Im Februar 1923 suchte Patient die Göttinger Klinik auf. Aus dem Befund:

Im Stehen hält Tr. den Kopf nach rechts geneigt, der rechte Arm ist etwas abduziert und im Ellbogengelenk gewinkelt. Beim Gehen pendelt der rechte Arm nicht mit, sondern wird zunächst steif gehalten, dann beginnen Supinations- und Pronationsdrehungen des Unterarms von eigenartig gequältem, drängendem Charakter. Außerdem sind von Zeit zu Zeit athetotische Spreizbewegungen der Finger zu beobachten. Beim Stillstehen hören diese Bewegungen auf, um beim Gehen gleich wieder aufzutreten und können dann willkürlich nicht unterdrückt werden. Die Schultern werden hochgezogen, besonders die linke. Der linke Arm wird steif gehalten. Wird der rechte Arm willkürlich gebeugt, so werden die Drehbewegungen wesentlich schlimmer. Daher gelingt der Finger-Fingerversuch besser als der Finger-Nasenversuch, bei dem der rechte Arm gebeugt werden muß. Die ausgestreckten Finger zeigen einen schnellrythmischen, feinschlägigen Tremor, rechts viel stärker als links. Die grobe Kraft ist beiderseits in gleicher Weise erhalten. Im rechten Bein findet sich eine leichte Hypertonie. Die sonstige neurologische Untersuchung, sowie die der inneren Organe ergab keinen pathologischen Befund,

Aus dem weiteren Verlauf ist zu bemerken, daß die unwillkürlichen Bewegungen im Juni 1923 aufhörten; statt dessen trat ein Gefühl der Schwere im rechten Schultergelenk und des Widerstandes bei willkürlichen Bewegungen mit dem rechten Arm ein. Objektiv fand sich zunehmende Hypertonie der rechten Armmuskulatur.

In diesem Falle wurde die Bewegungsstörung des rechten Armes durch Übungstherapie und Hypnose zeitwillig gebessert. Im späteren Zustande, als die unwillkürlichen Bewegungen verschwunden waren, zeigte die Schrift deutliche Mikrographie und war zittrig. Bei passiven und aktiven Bewegungen im rechten Ellbogengelenk traten im M. triceps und infraspinatus intermittierende „Spasmen" auf, die bei Ablenkung und in der Hypnose sichtlich abnahmen.

In allen drei Fällen lautete die Diagnose „chronische Encephalitis epidemica." Sie stützte sich außer dem typischen Befunde auf die Anamnese, die bei allen drei Patienten das Entstehen der Krankheit nach einer akuten fieberhaften Erkrankung mit Hirnsymptomen — in Fall 1 mit choreatischer Unruhe — nachwies. In differentialdiagnostischer Bewegung mußte wegen der Bewegungsstörungen in erster Linie mit an Hysterie gedacht werden. Diese wurde besonders bei Fall 3 von anderer Seite geargwöhnt. Immer konnte sie jedoch bei längerer Beobachtung, in der sich die Patienten als völlig unhysterische Charaktere erwiesen, sowie durch den Krankheitsverlauf ausgeschlossen werden. Außerdem zeigten alle Fälle bei der Entlassung aus der Klinik so einwandfreie akinetisch-hypertonische Symptome, wie sie auf dem Boden einer hysterischen Charakterveranlagung unmöglich entstehen können. Bei der Differentialdiagnose mußte ferner mit an Lues gedacht werden. Wir haben aber geglaubt, diese wegen der Anamnese, des Krankheitsbefundes und -Verlaufes, sowie wegen der Liquoruntersuchung nach Wassermann, die bei allen drei Patienten negativ war, ausschließen zu können.

Kurt Mendel grenzt 1919 in seiner zusammenfassenden Arbeit über Torsionsdystonie, wo er diese als selbständiges Krankheitsbild gelten läßt, dieselben außer gegen Hysterie, gegen chronische Chorea. Maladie des tics, juvenile Paralysis agitans, Myotonie und Pseudosklerose - Wilson'sche Krankheit ab. Aus denselben Gründen aus denen Mendel für seine Fälle einen „morbus sui generis" wenn es auch

gewiß nicht gestattet ist, ein topisch und pathohistologisch lokalisierbares Syndrom als Krankheit „sui generis“ zu bezeichnen — annimmt, konnten in unseren Fällen die erwähnten Krankheiten ausgeschlossen werden.

Es kann also kaum ein Zweifel bestehen, daß das akinetisch-rigide Sydrom bei unseren Patienten durch eine Encephalitis epidemica bedingt war und es erschiene gezwungen, wenn man für die Hervorbringung der komplexen Hyperkinesen, die unsere Patienten zeigten einen anderen Krankheitsprozeß annehmen wollte.

Wie bei allen organischen Krankheiten des zentralen Nervensystems haben wir uns aber nicht nur mit der Einordnung der beobachteten Symptome in ein umschriebenes Krankheitsbild begnügt, sondern auch, da eigene Sektionsbefunde leider fehlten, unter Heranziehung der Literatur versucht, eine topische Diagnose zu stellen.

Trotz der großen Enc.-Epidemien der letzten Jahre sind bisher von chronischen Fällen — und um solche handelte es sich bei unseren Patienten ja — nur sehr wenige genaue Sektionsbefunde bekannt geworden. Als erster beschrieb Economo 1921 in einem Falle, in dem die klinische Diagnose Enc. ep. gelautet hatte, Veränderungen im Gehirn, die vorwiegend in der vorderen Zentralwindung, im Operculum und Striatum beim Freisein des Pallidum lokalisiert waren. Histologisch fanden sich in den befallenen Stellen perivaskuläre Infiltrate, einzelne Blutungen und Veränderungen der Nervenzellen die als Neuronophagie bezeichnet werden. Nach Economo haben dann Stern, König, Spatz, Jakob, Bostroem, Creutzfeldt, Mac Alpine und Goldstein histologische Veränderungen bei Enc. ep. beschrieben, welche sich von dem vorigen dadurch unterscheiden, daß die Rinde cytoarchitektonisch nicht wesentlich beeinflußt war. Es scheint sich also bei dem Ekonomoschen Fall nicht um eine „chronische „Enc. ep., sondern um eine sog. Schubencephalitis gehandelt zu haben. Stern erwähnt in seiner Mono-

graphie einen Fall chronisch amyostatischer Enc,-ep. bei dem sich histologisch degenerative Veränderungen im Subthalamus, Linsenkern und am stärksten in der Substantia nigra fanden. Ebenso fand Spatz in 14 Fällen fast ausschließlich eine Erkrankung der zona compacta der Substantia nigra, die zu schwerer Entartung geführt und klinisch das akinetisch-hypertonische Syndrom hervorgerufen hatte. Auch französische Autoren haben gezeigt, daß bei Kranken mit dem Bilde des Parkinsonismus vorwiegend die Substantia nigra lädiert war. Jakob fand in seinem Fall XXI, der klinisch so deutlich das Bild des Parkinsonschen Symptomenkomplexes gezeigt hatte, daß man zunächst die Diagnose Paralysis agitans und erst später die „Enc. ep." stellte, diffuse Veränderungen des Striatums, in stärkerem Grade solche des Pallidums und besonders der Substantia nigra. Bei der pathophysiologischen Ausdeutung seines Befundes macht er die Erkrankung des Pallidums für das Entstehen des Parkinsonismus verantwortlich. In dem Jakob'schen Fall XXII, der klinisch von dem vorigen keine wesentlichen Unterschiede zeigte, fand sich dagegen bei wesentlicher Intaktheit des Striato-Pallidums eine schwere Erkrankung nur der Substantia nigra und Jakob schließt daraus, daß „der Erkrankung der Substantia nigra eine ganz wesentliche Bedeutung für die Auslösung der Haupterscheinung des Parkinson'schen Symptomenkomplexes zukommt."

Diese wenigen Bemerkungen zeigen schon wie wenig einheitlich unsere Anschauungen über die Pathohistologie der Enc. ep. bisher sind. Aus den bisherigen Autopsien kann man vielleicht den einen Schluß ziehen, daß die Substantia nigra mit besonderer Vorliebe erkrankt und daß dadurch der akinetisch-rigide Symptomenkomplex bedingt sein kann. Andererseits ist zu betonen, daß auch sehr häufig der Linsenkern bei Enc. ep. Veränderungen zeigt und wir vorläufig nicht in der Lage sind, den pallidären Parkinsonismus von dem der Substantia nigra zu unter-

scheiden. Aus diesen Gründen müssen wir auch in unseren Fällen, in denen auf das merkwürdigste Rigidität + Tremor mit Torsionsdystonien gemischt waren, mit der provisorischen Lokalisation vorsichtig sein. Wir haben nämlich auf der einen Seite mit der wohl feststehenden Tatsache zu rechnen, daß insbesondere die Rigidität ebensowohl die Folge einer schweren Pallidumläsion wie die Folge einer solchen der Substantia nigra sein kann, wahrscheinlich darum, weil die letztere als eine dem Pallidum untergeordnete, zwischen Pallidum und Hirnstammkernen liegende Station wenigstens in gewissen Funktionsanteilen dem Pallidum analog arbeitet; auf der anderen Seite haben wir aber wenigstens etwas Grund anzunehmen, daß das grobe Ruhezittern weniger bei nigrären als bei striopallidären Erkrankungen auftritt.

Wie steht es nun aber mit den anatomischen Grundlagen der Torsionsdystonien? Über die anatomischen Veränderungen bei torsionsdystonischer Encephalitis ist uns bisher nichts bekannt; die Ergebnisse, die bei der Torsionsdystonie anderer Kranker gewonnen sind und die Hypothesen über das topische Substrat der Symptome sind noch strittig. Otfried Foerster hat in seiner großen klinischen Arheit „zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen“ auf Grund der Ähnlichkeit der Torsionsdystonien mit den athetotischen Bewegungen die Vermutung ausgesprochen, daß es sich dabei um eine an umschriebener Stelle lokalisierte kleine Läsion des Striatums handele. Er nahm dabei an, daß durch das Vorhandensein eines umschriebenen Krankheitsherdes im Striatum die diesem untergeordneten Elemente des Pallidum enthemmt würden und dadurch die erwähnten Bewegungsstörungen zustande kämen.

Von den zur Sektion gekommenen Fällen von Torsionsdystonien ist der Fall Alfred L. von Thomalla deshalb am bekanntesten geworden, weil er durch lange Zeit klinisch beobachtet und von C. und O. Vogt histologisch

beurteilt wurde. Es fand sich makroskopisch in diesem Fall eine schwere Veränderung des beiderseitigen Putamen. Auch histologisch fanden C. und O. Vogt einen Krankheitsprozeß, der das Parenchym des Putamen völlig zerstört und zu teilweiser Ersatzwucherung der Glia geführt hatte. Der Nucleus caudatus zeigte nach C. und O. Vogt keine wesentlichen Veränderungen, jedoch fand sich in den mehr caudalen Partieen des Corpus Luysi gegenüber den oralen eine beträchtliche Faservermehrung bei völliger Intaktheit der Ganglienzellen. C. und O. Vogt ordnen diesen Fall in ihre Gruppe „Totalnekrose" ein und beziehen bei der Ausdeutung des pathologischen Befundes die später eingetretene Versteifung auf das Pallidum, dagegen die torquierenden Bewegungen auf das Striatum, ähnlich wie Foerster. Die genannten Autoren waren „erstaunt, einen pathologischen Prozeß aufzudecken, den sie seiner Natur und seinem Sitz nach von den Befunden bei Wilson'scher Krankheit nicht zu unterscheiden vermochten und halten die Zeit noch nicht für gekommen, die Ursachen für die große Verschiedenheit der klinischen Bilder klären zu wollen."

Einen weiteren ausführlichen Sektionsbefund verdanken wir Jakob von einem Fall (XXXII), der klinisch ein paralysis agitans-ähnliches Krankheitsbild mit drehenden Bewegungen des Kopfes und Rumpfes und anfallsweise auftretenden Wälzattacken des ganzen Körpers gezeigt hatte. Histologisch fand sich „eine schwere Degeneration der großen striären Ganglienzellen, weniger auch der kleinen, in zahlreichen das Striatum durchsetzenden inselförmigen Verödungsherden mit mehr oder weniger ausgesprochener protoplasmatischer Gliadeckung und in selteneren größeren, streifenförmig das Striatum durchsetzenden kernarmen Narben mit verdichtetem Gliaretiiculum. ... Im Pallidum sind zahlreiche Ganglienzellen chronisch degeneriert. ... Schließlich zeigt der Luys'sche Körper, eine eigenartige mit starker Blähung einhergehende wabige

Ganglienzellenerkraukung.“ Bei der pathologischen Ausdeutung dieses Falles bezieht Jakob die Wälzattacken auf die Erkraukung des Corpus Luysi, dagegen die „an Athetose oder Torsionsspasmus erinnernden Bewegungen“ auf die Erkrankung des striopallidären Systems. Ausdrücklich hebt Jakob hervor, daß nach seinen Befunden das Pallidum bei wenigstens teilweiser Erhaltung des Striatum mit erkrankt sein müsse, damit athetotische und Torsionsbewegungen zustande kommen können.

In dem Fall von Richter finden sich schwerste Veränderungen des Striatum und nur geringe in Pallidum und anderen Hirnzentren. Schwer betroffen ist auch das caudalste Ende des roten Kerns. Doch dürfte nach unseren bisherigen Kenntnissen von der Funktion des roten Kerns letzterer Affektion keine wesentliche Bedeutung zukommen.

Bei Wimmer und Wal fanden sich ähnliche Veränderungen, wie in dem Falle Thomalla-Vogt. Die Sektionsbefunde bei Torsionsdystonien im allgemeinen ließen sich noch um eine geringe Zahl vermehren. Soweit sie histologisch verarbeitet wurden, fand sich immer eine Läsion des strio-pallidären Systems, ohne daß sich vollkommen eindeutige Befunde ergeben hätten.

Wie man sieht, ist die Frage vorläufig noch strittig, ob die Torsionsdystonien zum sog. Striatumsydrom oder zu dem Pallidumsydrom gehören. Obwohl gewiß viele Beobachtungen dafür sprechen, daß das phylogenetisch jüngere Striatum auf das motorische Zentrum im phylogenetisch älteren Pallidum einen zügelnden Einfluß hat und daß Hyperkinesen wie choreatische, athetotische oder torsionsdystonische Bewegungen eher zustande kommen, wenn in der hemmenden striären Apparatur eine Läsion eintritt, so erscheint es doch nicht angebracht, von rein theoretischen Voraussetzungen aus jetzt schon bindende Erklärungen über Topik und Entstehung der Einzelsymptome zu geben. Beweisend wird erst der pathologisch

anatomischa Befund sein, wenn wir erheblich mehr Fälle als bisher untersucht haben und damit die Möglichkeit besitzen das Wesentliche vom Unwesentlichen zu trennen. Und vielleicht werden wir dann feststellen müssen, daß sowohl striäre wie pallidäre Erkrankungen das gleiche oder wenigstens ähnliche torsionsdystonische Syndrom hervorrufen können. Und zwar könnten leichtere und pathologisch histologisch besondersartige Pallidumaffektionen einen ähnlichen Effekt haben, wie gröbere Herderkrankungen im Striatum. Für unsere Überlegung ist die Feststellung wichtiger, daß bisher wenigstens niemals eine gröbere Affektion der Substantia nigra bei Torsionsdystonien gefunden wurde. Allerdings könnten auch hier unter Umständen Sektionsbefunde bei Encephalitikern Überraschungen bringen, aber wir werden die bisherigen Feststellungen zunächst als Basis unserer topischen Überlegungen betrachten müssen, die uns zu der Annahme drängen, daß in unseren Fällen und zwar in denjenigen, in denen Torsionen mit Parkinsonsymptomen gemischt waren, die verschiedenen Erscheinungen topisch einheitlicher Natur sind. Hiergegen könnte man einwenden, daß bei der chronischen Encephalitis die Ausdehnung des Krankheitsprozesses gewöhnlich eine zu große ist, als daß man lokalisatorisch brauchbare Ergebnisse erwarten dürfte. Wenn aber auch bei der chronischen Encephalitis natürlich meist die Elektivität des Krankheitsprozesses eine nur teilweise ist, wie alle bisherigen Sektionsergebnisse zeigen, so zeigen doch umgekehrt die bereits früher erwähnten Sektionsbefunde ebenso deutlich, daß sehr umschriebene Stellen im Gehirn ganz besonders erkrankt sind und daß wir durchaus die Berechtigung haben, die das Krankheitsbild beherrschenden Symptome auf die besonders stark befallenen Herde zurückzuführen. Des weiteren aber ist in zweien unserer Fälle das torsionsdystonische Symptom halbseitig in gleichen Körperabschnitten so eng mit dem Symptom des parkinsonistischen Tremors

vereint, daß wir doch einen einheitlichen Herd für das wahrscheinlichere halten. Nach den bisherigen Erfahrungen werden wir somit eine umschriebene Pallidumschädigung in unseren Fällen als Grundlage der eigenartigem Symptomatologie zunächst annehmen. Wie ich aber schon betonte, ist diese Anschauung eine provisorische, die durch neue anatomische Erfahrungen widerlegt werden kann; denn es wäre auch denkbar, daß eine besondere Schädigung der Substantia nigra die bestimmte Zell- und Faserkomplexe frei ließe, das Symptom hervorruft, daß wir bisher nur von striopallidären Erkrankungen her kennen.

Was lehren uns nun unsere Fälle für die Pathophysiologie des extra pyramidalen Bewegungssystems im allgemeinen? In dieser Beziehung erscheint es mir zunächst von Wichtigkeit, darauf hinzuweisen, daß neben dem akinetisch-rigiden Syndrom auch gleichzeitig hyperkinetische Symptome bei denselben Kranken auftreten können. Während unser Fall 1 in der Ruhelage, wo die torquierenden Bewegungen in weitgehendem Maße sistierten, das Bild einer typischen Parkinsonhaltung bot, fielen im Stehen und noch mehr im Gehen als hervorstechendstes Symptom die drehend-ziehenden Bewegungen des Kopfes in die Augen. Ebenso fanden sich in Fall 2 und 3 neben den komplexen Hyperkinesen viele Symptome (Zittern, Rigor), die ohne Zweifel zum akinetisch-rigiden Syndrom gehörten.

Besonderes Interesse beansprucht noch Fall 2. Dort war der Parkinsonismus ausgesprochen halbseitig, die Drehungen des Kopfes erfolgten nach der rigiden Körperhälfte! Es ist bisher unbestritten, daß das Striatum der einen Seite stets den Bewegungen der entgegengesetzten, jedes Pallidum beiden Körperhälften, jedoch der contra lateralen in stärkerem Grade vorsteht. Wir hätten also die rechtseitige Starre auf einen Herd in der linken Hirnhälfte zu beziehen. An der Drehung des Kopfes nach rechts ist nun der linke M. sternokleidomastoideus in her-

vorragendem Maße beteiligt. Hat dieser nun sein extrapyramidales Zentrum in der rechten Hirnhälfte? Diese Annahme erscheint mir gezwungen, weil in unserem Falle auf der linken Körperhälfte alle anderen Symptome einer contralateralen Hirnerkrankung fehlen und letztere offenbar auf eine Seite beschränkt ist. Hieraus glaube ich den Schluß ziehen zu dürfen, daß im Striopallidum die einzelnen Muskeln nicht nur eine rein somatotopische Vertretung haben, sondern daß auch eine Gliederung nach funktionellen Gesichtspunkten in der Art statt hat, daß Muskelgruppen, die gleichsinnig wirken, einerlei ob sie zum Teil in der rechten und linken Körperhälfte liegen, nur ein einseitiges contra- resp. homolaterales Zentrum haben. Speziell auf unseren Fall angewandt, hätte also der linke M. sternokleidomastoideus in seiner Funktion als Kopfdreher sein extrapyramidales Zentrum im linken Striatum. Ähnliche Verhältnisse würden sich für die Beckenmuskulatur ergeben.

Als drittes erscheint mir die häufige Beteiligung der Halsmuskulatur, die nicht nur in unseren Fällen, sondern überhaupt beobachtet wurde, darauf hinzuweisen, daß die zur Aufrechterhaltung der Kopfstellung nötigen Muskeln besonders stark vom striopallidären System beeinflußt werden und daß die von ihnen ausgehenden propriorezeptiven Reize im Verein mit denen vom Vestibularapparat zwar bis zum Striatum gelangen, dort aber infolge der durch den encephalitischen Prozeß bedingten Läsion nicht ihren richtigen Weg finden, sondern daß der Impuls, wie Foerster sagt, ständig in „falsche Muskelgruppen schießt.“ In diesem Zusammenhang lag es nahe, nach den von Magnus und seiner Schule beobachteten Symptomen zu fahnden. Wir haben aber in keinem der Fälle eine Beeinflussung des Tonus der Extremitätenmuskeln oder der Körper- und Gliedmaßenhaltung durch die Zwangsdrehungen des Kopfes feststellen können. Es erklärt sich dies wohl

daraus, daß die bei unseren Patienten beobachtete Starre nicht der Enthirnungsstarre Sherringtons entspricht.

Endlich muß ich noch auf ein merkwürdiges Symptom hinweisen, nämlich die relativ gute Beeinflußbarkeit der torsionsdystonischen Erscheinungen durch psychotherapeutische Maßnahmen, insbesondere die Hypnose. Einer unserer Kranken zeigte ja nach Hypnosen stets eine so weitgehende motorische Beruhigung, daß er sich selbst für einen Hysteriker hielt, da er sich anders die hypnotherapeutische Wirkung nicht erklären konnte. Ich habe ja auch einleitend schon darauf hingewiesen, daß in früherer Zeit die Torsionsdystonie als das Symptom einer Neurose aufgefaßt wurde. In Wirklichkeit ist aber in unseren Fällen an dem groborganischen Ursprung der Torsionserscheinungen nicht zu zweifeln. Wir sehen in der Wirkung der Hypnose vielmehr nur den besonders sinnfälligen Ausdruck für eine Tatsache, die wir bei allen striopallidären Erkrankungen feststellen können: Die relativ starke — wenn auch nicht zur Heilung führende — Beeinflußbarkeit durch Suggestion und Affekte. Jeder Choreatiker zeigt uns das, der im Isolierzimmer relativ ruhig daliegt, aber durch bloßes Anreden in wilde Zappelbewegungen versetzt wird. Es ist so verständlich, daß von verschiedenen Autoren Hypnotherapie als Unterstützungsmittel bei chronischen encephalitischen Erkrankungen empfohlen worden ist.

Die immer mehr wachsenden Bemühungen, die Beziehungen zwischen den zentralen Ganglien und dem anatomischen Sitz der Affekte klar zu legen, werden vielleicht einmal imstande sein, eine befriedigende Klärung für die Möglichkeit des Suggestionseinflusses bei striopallidären Erkrankungen zu geben. Ich wollte an dieser Stelle nur darum darauf hinweisen, weil sich mancherlei diagnostische Fehlerquellen aus dem scheinbar willkürlichen Wechsel der Erscheinungen ergeben können.

Lebenslauf.

Geboren am 4. Januar 1901 in Rheda (Minden), besuchte ich zunächst die Volksschule meiner Geburtsstadt, dann das Gymnasium in Gütersloh, wo ich Ostern 1920 die Reifeprüfung bestand. Dem medizinischen Studium lag ich in vorklinischen Semestern an der Universität Göttingen, in klinischen Semestern in Erlangen und Göttingen ob. In Göttingen beendete ich am 25. Juni 1925 das medizinische Staatsexamen.